Ein Fall

von

partieller Kleinhirnatrophie.

Inaugural-Dissertation

der

medicinischen Facultät der Universität Würzburg

vorgelegt von

Dr. Severin Kaufmann,

Assistenzarzt an der Kreisirrenanstalt Werneck.

Würzburg.

J. M. Richter's Buchdruckerei.

1884.

Literatur.

Bianchi und Merkie beschrieben einen Fall (Schmidts Jahrbücher 1855), wo das ganze Kleinhirn zerfallen war, ohne dass sich dieser Verlust deutlich manifestirt hätte.

M. J. Weber: Atrophie der linken Kleinhirnhemisphäre (Nova acta physico-medica Academiae caesareae naturae curiosorum Tom. XIV.), die einen physisch und psychisch gesunden Mann von 60 Jahren betraf.

Bergmann: Atrophisches Cerebellum (Zeitschrift für rationelle Medicin von Henke und Pfeufer, 3 Reihe, 11. Band).

Obersteiner: Defect an der rechten Kleinhirnhemisphäre zwischen vorderem und hinterem Oberlappen. (Zeitschrift für Psychiatrie 27. Band, 1. und 2. Heft.) Dr. Otto beschrieb einen Fall von Verkümmerung des Kleinhirns (Archiv für Psychiatrie 4. Band, 3. Heft), bei dem folgende krankhafte Erscheinungen vorhanden waren: Geschwächte Intelligenz, Mangel jedes moralischen Sinnes, triebartiges Handeln, ungewöhnlich starker Geschlechtstrieb, impulsiver Charakter der Bewegungen.

Combette: Bei einem 11jährigen Mädchen fehlte das Kleinhirn fast vollständig. An krankhaften Zuständen waren vorhanden mangelhafte Entwickelung der Intelligenz und eine geringe Störung in den Bewegungen der unteren Extremitäten, endlich Masturbation.

Fiedler: Atrophie von Kleinhirn und Brücke. Die Krankheitserscheinungen waren wesentlich motorische. Der Kranke war nicht sicher auf den Beinen und fiel häufig rückwärts. Meynert: (Med. Jahrbücher der Gesellschaft der Aerzte in Wien 1864. IV.)

Bei Atrophie des Kleinhirns und der Brücke bestanden grosse Bewegungsstörungen in den unteren Extremitäten neben sonstigen normalen Funktionen.

Folgender Fall von partieller Kleinhirnatrophie betraf eine in der Kreis-Irren-Anstalt Werneck verstorbene Curistin.

M. S., 38 Jahre alt, ledige Bauerstochter von Münnerstadt. Die Eltern der Patientin waren gesund. Der Vater starb 72 Jahre alt. Die Mutter im Alter von 42 Jahren plötzlich apoplektisch. Eine Schwester des Vaters war lange Zeit geisteskrank.

Kranke wurde ländlich erzogen, lernte sehr gut in der Schule und galt als sehr begabt. Sie blieb nach Beendigung der Schuljahre zu Hause, beschäftigte sich fleissig mit Hausarbeiten, war aber immer phlegmatischer Natur. Die Menstruation war immer regelmässig. Im Alter von 18 Jahren hatte sie einen Anfall von Aufregung mit Verwirrung, sprach viel confuses Zeug. Dieser Anfall dauerte 8 Tage, nachher war sie wieder ganz besonnen. Seit 12. Mai 1879 wurden neuerdings Krankhheitserscheinungen beobachtet. Die Kranke soll sich während der Menstruation mit Feldarbeit stark erhitzt haben, kam weinend und schreiend nach Hause, erklärte, sie könne nicht mehr arbeiten. Nachdem diese Erregung, während welcher Patientin sehr viel mit lauter Stimme sprach, einige Tage angehalten hatte, bekam Patientin plötzlich einen apoplektischen Anfall, stürzte zu Boden, lag regungslos da, Herzaction war sehr verlangsamt, Respiration röchelnd. Dieser Zustand, welcher 48 Stunden andauerte, machte einer tiefen geistigen Depression Platz, welche ohne allen Wechsel der Erscheinungen bis zur Aufnahme der Patientin in die Irren-Anstalt Werneck anhielt. Die Aufnahme erfolgte am 20. Mai 1879. Die Kranke zeigte sich bei der Aufnahme hochgradig unzugänglich, bot das Bild von Stumpfsinn dar.

Physikalische Untersuchung:

Grosse kräftige Gestalt, Schädel nicht abnorm, Haare dicht, schwarz, Gesichtsknochen stark entwickelt, Zähne gut erhalten, Iris braun, Pupillen normal weit, reagiren gut. Eine Prüfung des Gesichts- und Gehörsinnes, konnte wegen hochgradiger Unzugänglichkeit nicht vorgenommen werden. Die Untersuchung der Brust und Unterleibsorgane ergab normale Verhältnisse. Gesichtsausdruck stupid. Gang und Bewegungen unsicher, stossweise.

21. Mai. Pat. sehr unzugänglich, murmelt unverständlich vor sich hin, oder stösst einzelne Fluchwörter aus; fügt sich durch unbedächtiges Anrennen gegen Wandecken und Tischkanten oberflächliche Quetschungen am Kopfe zu, humpelt mit schwerfälligem Körper von einem Zimmerende zum anderen, rennt eine Kranke nach der anderen an oder nieder, und fällt dann müde geworden, mit der ganzen Körperschwere zu Boden.

Juni. Pat. leidet an Blödsinn mit Aufregung, ist gefrässig und unrein.

September. Laborirt immer an kleineren selbst zugefügten Verletzungen; hochgradig unrein.

November. Eine ca. Thalergrosse Hautstelle an der rechten Hüfte gangränös. Ursache der Verletzung nicht zu ermitteln, Excision der brandigen Schichte. Heilung regelmässig.

6. Januar 1880. Pat. wurde von einer gewaltthätigen Kranken zu Boden geworfen. Linker Arm im Schultergelenk geschwellt, geröthet. Crepitation in der Gegend des Collum humeri. Palpation sehr schmerzhaft. Application eines mit Watte gefüllten Kissens unter die betreffende Achselhöhle, eine Pappeschiene an die Aussenseite des Oberarms. Fixirung der Extremität am Thorax durch Rollbinden.

Februar. Pat. wieder ausser Bett. Ueber den Grad der Funktionsfähigkeit des linken Oberarms wegen der Unzugänglichkeit und Widerspenstigkeit der Kranken ein Urtheil nicht zu erlangen.

März. Wegen Oedem der Füsse Pat. hie und da einige Tage zu Bette.

Ende Juni bekam Pat. sehr profuse Diarrhoen, zu denen sich später unstillbares Erbrechen gesellte. Pat. verfiel sehr rasch. Der Tod erfolgte am 6. Juli.

Section am 7. Juli.

Körpergewicht 46 K. Grosse sehr stark abgemagerte Leiche. Hautdecken schlaff, schmutzig, gelb gefärbt. Epidermis, abschülferung über den ganzen Torax verbreitet. Schleimhäute blass. Augen tiefliegend, Gesichtsknochen prominent. Im Pericordium wenig gelbliche Flüssigkeit. Herzmuskulatur blass, stark fettig entartet. In der Spitze des linken Ventrikels ein

kleiner Thrombus. Lungen nirgends verwachsen, Hypostase der Unterlappen, obere Parthieen gut lufthaltig. Milz klein, braunrothe Färbung. Leichten Grad von Muskatnussleber; am untern Leberrande eine etwa Wallnussgrosse, schmutzig braun gefärbte, etwas geschwundene Parthie. Linke Niere hochgradig cystisch entartet, nur sehr wenig Parenchym erhalten. Rechte Niere etwas vergrössert, enthält einige kleine Cysten. Magen- und Dünndarmschleimhaut hyperämisch. Dickdarm schiefrig grau gefärbt. Schleimhaut desselben stark hyperämisch. Die übrigen Organe zeigten keine Veränderung.

Gehirngewicht 1149 Gr. Schädeldach dick. Dura auf der Aussenfläche glatt, auf der Innenfläche frische flächenartig ausgebreitete Blutergüsse. Im Sinus longitudinalis findet sich ein Thrombus; mehrere kleine in den Sinus longitudinalis mündende Blutgefässe mit adhärenten Thromben erfüllt. Gehirn mässig injicirt, von derber Consistenz. In der III. Occipitalwindung eine kleine etwa Kirschkerngrosse erweichte Stelle mit Degeneration eines Gyrus und der entsprechenden weissen Substanz. Oberlappen der linken Kleinhirnhemisphäre degenerirt und bis auf geringe Reste geschwunden.

Sagittaldurchmesser:

Linke Hemisphäre 2,5 Cm.
Rechte „ „ 3,8 „

Frontaldurchmesser:

Links 4,0
Rechts 5,0

Die Atrophie der linken Kleinhirnhälfte wird hauptsächlich bedingt durch den Schwund des Lobus superior anterior sive quadrangularis, und zwar sowohl in den Theilen, die der untern (vordern) als auch in denen, welche der oberen (hinteren) Kleinhirnfläche angehören. Von unten betrachtet erkennt man nur einen kleinen Ueberrest des genannten Lappens, während dessen obere Fläche eine tiefe Einsenkung erfährt. Man übersieht dies am besten, wenn man die beiden Kleinhirnhälften im horizontalen Durchschnitt mit einander vergleicht. Wir erhalten dann auf der linken atrophischen Seite den Durchmesser der-

jenigen Rindenschicht, welche dem Lobus quadrangularis entspricht = 0,5 Cm.; derjenigen, welche dem Lobus inferior posterior angehört = 1,5 Cm.

Den Durchmesser der dazwischen liegenden Markleiste = 1 Cm.

Die correspondirenden Masse der anderen Seite sind für die erstgenannte Rindenschicht = 1 Cm., für die zweite = 1,5, für die Markleiste = 1,5.

Die über den atrophischen linksseitigen Lobus quadrangularis gelagerte Pia ist verdickt, von der darunter liegenden Rinde schwer abziehbar. Versucht man es gleichwohl, dieselbe von ihrer Unterlage abzuheben, so bleiben grössere Fetzen grauer Rinde an derselben haften. Schon bei der makroskopischen Untersuchung erkennt man, dass die typische Structur des Cerebellum an dieser Stelle verloren gegangen ist, und findet man dieselbe durch eine, in Folge der Erhärtung mit doppelt chromsaurer Kalilösung gleichmässig grünbraun gefärbten Masse vertreten.

Bei der mikroscopischen Untersuchung von Schnittpräparaten erfährt man, dass die Gefässe über und über mit Körnchenkugeln bedeckt sind, die theilweise nur lose mit der Gefässwand eine Verbindung eingehen. Andere aber spärlichere spindelförmige Körnchenzellen, die wohl den Kernen der Adventitia entsprechen, sitzen fest der äusseren Gefässwand auf.

Was die Grössenverhältnisse der Körnchenzellen anlangt, so finden sich Differenzen von 0,018—0,030 mm., woraus hervorgeht, dass diese Gebilde eine sehr bedeutende Entwickelung erreichen. Betreffs ihrer Entwickelung ist es wahrscheinlich, dass dieselben theilweise aus der Körnerschicht, deren Elemente in der normalen Weise vollständig verloren gegangen sind, theilweise aus weissen Blutkörperchen hervorgehen, welche die Gefässwand durchbrochen haben. Von Purkinje'schen Zellen war es nur möglich, in einzelnen Präparaten äusserst spärliche hochgradig atrophische Individuen anzutreffen. Die Gestalt derselben entspricht mehr weniger der normalen, das heisst die Zellen sind rundlich oval, dabei aber bedeutend aufgetrieben, deren Protoplasma mehr homogen, von mehreren concentrischen

Streifen durchsetzt. Der Kern gleichfalls vergrössert von hyaliner Beschaffenheit. Von den Fortsätzen war es nur möglich, einige Stümpfe von den in der Richtung der grauen Rinde entspringenden Aesten nachzuweisen, während von dem sogenannten Axencylinderfortsatz jede Andeutung vermisst wurde. Trotz der Möglichkeit, dass wir es mit in Folge der Präparation verstümmelten Fortsätzen zu thun haben, wird es wahrscheinlich, dass die Verästelung entsprechend dem Schwund des Zellenleibs gleichfalls atrophisch geworden ist.

Nach dieser Beschreibung wird es klar, dass wir es in diesem Falle mit sogenannter Sklerose der Ganglienzellen zu thun haben.

Von Nervenfasern erkannte man eine immerhin grosse Anzahl feinster Reiser, welche sich vielfach durchkreuzen. Letztere Beobachtung stützt sich hauptsächlich auf Zupfpräparate, und bemerke ich, um einem Missverständnisse vorzubeugen, dass das angegebene Verhalten vielleicht auch auf den Eingriff der Präparirnadel zurückzuführen sein dürfte.

An Präparaten, welche dem intacten übrigen linken Kleinhirn, sowie der rechten Hemisphäre entnommen sind, findet man den histiologischen Typus des Kleinhirnbaues sich wiederholen, das heisst, es wechseln in regelmässiger Folge Mark-, Körner- und graue Rindenschichte. Dabei ist man im Stande, Structur und Grösse der einzelnen Elemente in der normalen Weise wieder zu finden. Vergegenwärtigt man sich die hier angegebenen Veränderungen, so erscheinen als ursächliche Momente chronisch entzündliche Vorgänge, von denen sich ohne Weiteres nicht annehmen lässt, ob dieselben Folgen einer einfachen Encephalitis oder Erweichungsvorgänge in Folge vorhergegangener Hämorrhagien sind.

In Zusammenhalt aber mit den klinischen Angaben wird es wahrscheinlich, dass wir es mit einer Atrophirung des genannten Kleinhirnlappens zu thun haben, welche ihr Entstehen einem hämorrhagischen Erguss verdankt.

Was die Veränderung in der 3. Occipitalwindung anlangt, bin ich nicht im Stande, Weiteres als das bereits oben Erwähnte anzugeben.

Wiederholen wir noch einmal kurz die oben angegebenen Veränderungen, so finden wir solche:

1) im Grosshirn resp. Occipitallappen.
2) im Kleinhirn, resp. dem Lobus quadrangularis superior.

Nach so hochgradigen Veränderungen im Centralnervensystem wäre nun zu vermuthen, dass ein Funktionsmangel entsprechend der physiologischen Bedeutung der verletzten Theile daraus resultirte.

Ich will nun versuchen, diejenigen Thatsachen zusammenzustellen, welche uns Anatomie und Physiologie betreffend den Bau und die Verrichtung der genannten Theile an die Hand gibt.

Betreffend die Anatomie der uns beschäftigenden Theile halte ich mich an die Angaben Meynerts.

Der Occipitallappen geht Verbindungen ein

A. mit den Ganglien des Hirnschenkelfusses, und zwar:
   a. des Streifenhügels,
   b. des Linsenkerns.

Der Streifenhügel nimmt radiäre Strahlungen aus der gesammten Länge des Hemisphärenbogens (also auch des Occipitallappens auf.) (Meynert pag. 725.)

Die Form des Linsenkerns (die grösste Entfernung seiner Masse ist den vorderen Hirntheilen zugewendet) bedingt, dass die Einstrahlung aus der Rinde des Stirn- und Scheitellappens eine unvergleichlich mächtigere, als die aus dem Hinterhaupte und Schläfelappen sein muss.

Von der quantitativen Vertheilung abgesehen, darf man aber die Verbindung des Linsenkerns mit der Grosshirnrinde für eine allgemeine ansehen. (Meynert pag. 727.)

B. mit den Ganglien der Hirnschenkelhaube. (Sehhügel und Vierhügel.)

Die Verbindung mit der gesammten Grosshirnrinde ist als sicher zu betrachten, ohne dass die Bahnen zu den einzelnen Hirnlappen anatomisch nachgewiesen wären. Von der Verbindung des Kleinhirns mit dem Rückenmarke unterlasse ich es, Näheres anzugeben, da solche aus der Anatomie hinlänglich bekannt ist.

Die physiologischen Functionen der fraglichen Theile anlangend, finden wir, dass der Occipitallappen im Gegensatze zu dem Vorderhirn, welches der directen motorischen Innervation vorsteht, wahrscheinlich vorzugsweise sensorische Elemente enthält. (Wundt, physiolog. Psychologie 228.)[1])

Die Bewegungsstörungen nach vollständiger Entfernung des kleinen Gehirns lassen im Allgemeinen dem Symptomenbild der Ataxie sich zurechnen. Alle Bewegungen werden schwankend und unsicher. Dabei ist aber der Einfluss des Willens auf die einzelneu Muskeln nicht aufgehoben; nur die Fähigkeit, die Wirkungen derselben zu geordneten Bewegungen zu verbinden, scheint verloren.

Wird bloss eine beschränkte Stelle des kleinen Gehirns verletzt, oder durchschnitten, so gestalten sich die Erscheinungen verschieden, je nachdem die Verletzung den Wurm oder die Seitentheile trifft. Nach einem Schnitt durch die vorderste Gegend des Wurms fallen die Thiere nach vorwärts; bei ihren spontanen Bewegungen ist der Körper nach vorne übergeneigt, fortwährend zum wiederholten Fallen bereit. Ist der hintere Theil des Wurms durchschnitten worden, so wird dagegen der Körper nach rückwärts gebeugt, und es ist eine Neigung zu retrograden Bewegungen vorhanden. Hat man die eine Seitenhälfte verletzt oder abgetragen, so fällt das Thier sogleich auf die der Verletzung entgegengesetzte Seite, und daran schliessen sich heftige Drehbewegungen um die Körperaxe, die meistens nach der verletzten, zuweilen aber auch nach der gesunden Seite gerichtet sind.

Ausserdem bemerkt man im Moment des Schnitts convulsivische Bewegungen der Augen, welchen eine dauernde Ab-

---

[1]) Das psychooptische Centrum soll nach Munk, Meynert und Huguenin den Hinterhauptslappen umfassen. Huguenin sah bei seit langer Zeit Erblindeten consecutiven Schwund zu beiden Seiten der Occipitalspalte, Giovanardi bei angeborenem Mangel der Augen ebenfalls Atrophie der Occipitallappen. Nach Verletzungen des Centrums sah man Sehstörungen, namentlich auch gleichseitige Hemiopie. (Westphal. Jastrowitz, Curschmann, Jany.) (Landois Physiologie 805.)

lenkung derselben, meist im nämlichen Sinne, in welchem auch die Rollbewegung stattfindet, nachfolgt. (Wundt. 207.)

Was die Sensibilitätsstörungen bei Verletzungen des Kleinhirns betrifft, ist zu bemerken, dass nur jene Empfindungseindrücke aufhören, welche direct auf die Regulirung der Bewegungen einwirken. Es bleiben aber erhalten sowohl die zusammengesetzten Bewegungen, welche von den gemischten Hirnganglien, den Vier- und Sehhügeln unter der unmittelbaren Einwirkung der Sinneserregungen beherrscht werden, wie solche bewusste Empfindungen, welche nicht unmittelbar in Bewegungsantriebe sich umsetzen. Eben so wenig werden die willkürlichen Bewegungen an sich aufgehoben, da selbst nach vollständiger Zerstörung der Cerebellum der Wille noch über jeden einzelnen Muskel seine Herrschaft ausüben kann. Nur hierdurch wird es auch erklärlich, dass die Störungen nach Kleinhirnverletzungen allmählig sich ausgleichen können.

Diese Ausgleichung geschieht, indem mittelst der fortdauernden Empfindungen allmählig die willkürlichen Bewegungen neu regulirt werden. Aber eine gewisse Schwerfälligkeit bleibt immer zurück. Man sieht es den Bewegungen an, dass sie erst aus einer Ueberlegung hervorgehen müssen. Jene unmittelbare Sicherheit der Bewegungen, wie sie das unverletzte Thier besitzt, ist verloren. Auch hier kommt demnach das Princip der mehrfachen Vertretung der Körpertheile im Gehirn zur Geltung. (Wundt. 220.) [1])

Mit diesen physiologischen Postulaten decken sich nun auch theilweise unsere klinischen Symptome:

„Gang und Bewegungen unsicher, stossweise.“

---

[1]) Verletzungen des Kleinhirns bewirken in hervorragender Weise Störungen des Körpergleichgewichtes. Höchst wahrscheinlich handelt es sich im Kleinhirn um ein grosses wichtiges Centralorgan für die Coordination der Bewegungen. Die Verbindungen mit allen Strängen des Rückenmarkes, mit den centralen Ganglien des Mittelhirns und des Grosshirns machen dasselbe hierzu befähigt. Verletzungen des Kleinhirns bewirken weder Störungen der Sinnesthätigkeiten, noch lähmen sie den Willen und das Bewusstsein. (Landoin Physiologie 812.)

Die Unzugänglichkeit und Zurechnungsfähigkeit des Individuums bringen es mit sich, dass genauere Untersuchung, betreffend die Motilität und Sensibilität nicht angestellt werden konnten, und ich mich daher auf diejenigen Wahrnehmungen beschränken muss, die sich Einem von vornherein aufdrängen. Als Zeichen sensibler Störungen mag vielleicht die Thatsache gelten, dass Patientin trotz der vielfachen theils selbst, theils durch andere gewaltthätige Kranke zugefügten Verletzungen wenig, oder gar keine Reaction an den Tag legte.

Ob die angegebenen Symptome sich allein aus dem Kleinhirnbefunde oder theilweise aus dem Verhalten des Occipitallappens erklären lassen, möchte ich nicht mit Bestimmtheit behaupten, doch scheint es mir wahrscheinlich, dass der gegenüber dem verletzten Kleinhirnlappen relativ kleinere Occipitallappen geringere oder gar keine Störungen auslöst, da dessen Defect durch den intacten voluminöseren Grosshirnmantel gedeckt wird.

Zum Schlusse erlaube ich mir, Herrn Director Dr. Hubrich für gütige Ueberlassung des Materials meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.